1898

Lane Medical Library

Ein Fall
von
juveniler progressiver spinaler Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
hohen medizinischen Fakultät
der
K. B. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen
vorgelegt von

Alfred Roscher
aus Regensburg.

Tag der mündlichen Prüfung: 26. Juli 1898.

Erlangen.
Kgl. bayer. Hofbuchdruckerei von August Vollrath.
1898.

Referent: Herr Professor Dr. v. Strümpell.

Dekan: Herr Professor Dr. Frommel.

Meinem hochverehrten Lehrer

Herrn Professor Dr. v. Strümpell

in

Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153716_0062

Ein Fall von juveniler Atrophia muscularis progressiva spinalis.

Der vorliegenden Arbeit zu Grunde liegende Fall, welchen ich der Güte meines hochverehrten Lehrers, des Herrn Prof. Dr. v. Strümpell verdanke, fällt unter das Krankheitsbild der spinalen progressiven Muskelatrophie.

Wenn auch diese Krankheit von den französischen Ärzten nach dem Vorgehen Charcots als type Duchenne-Aran bezeichnet wird, so ist trotzdem die Prioritätsfrage nicht mehr zu entscheiden.

Doch haben Duchenne und Aran (1849 und 1850) zweifellos das Verdienst, die erste gute Beschreibung der progressiven Muskelatrophie gegeben zu haben, und dieser Umstand rechtfertigt auch die Benennung der Krankheit nach ihnen. Sie bezeichnen dieselbe als eine Atrophie, „qui se développe dans l'âge adulte, dont le debut est insidieux, qui commence par les petits muscles de main, envahit lentement, progressivement de la péripherie vers la racine du membre les divers segments des membres supérieurs, puis les muscles du tronc et éventuellement ceux des membres inférieurs, qui frappe individuellement et quelquefois partiellement les muscles, qu'elle occupe, qui détermine un affaiblissement progressif et en quelque sorte proportionnel à la

diminution du volume de ces muscles, qui ne s'accompagne pas de contractures, qui donne lieu à des contractions fibrillaires, la contractilité faradique étant conservée pendant un temps fort long et qui enfin, respectant la face, ne se propage que rarement et tardivement aux muscles de la langue, du pharynx et du larynx".

Diese Definition war zusammengesetzt aus verschiedenen, zum Teil widersprechenden Elementen, welche erst die Untersuchungen der letzten Jahre allmählich ausgeschieden haben von dem ursprünglichen Krankheitsbild als ebensoviele besondere selbständige Arten. Denn es hat in diesem Jahrhundert wohl keine Krankheit so verschiedene Auffassungen erfahren müssen und zu solchen Verwirrungen und Missverständnissen Anlass gegeben als gerade die progressive Muskelatrophie.

Es sei mir gestattet, in Kürze auf die wichtigsten geschichtlichen Daten einzugehen.

Im Jahre 1847, also noch vor Feststellung der obigen Definition, stiess Duchenne bei seinen Versuchen über „Muskelelektricität" auf gewisse Krankheitserscheinungen, die er damals noch für Anomalien hielt, die aber später als neue Krankheit zusammengefasst und als „Muskelatrophie mit fettiger Entartung" beschrieben wurde. 1849 stellte Glanant in seinen, der Akademie vorgelegten Denkschrift den Unterschied zwischen den Atrophien und Lähmungen fest.

1850 schrieb Aran an der Hand von 11 von ihm beobachteten Fällen über progressive Muskelatrophie, die er als „une maladie non décrite du système musculaire" bezeichnete; schon vorher waren vereinzelte Fälle als Kuriositäten veröffentlicht worden, doch hatten

diese Beschreibungen mit Ausnahme derjenigen von Dubois, welche auch von Aran zum Teil verwendet wurde, keine wesentliche Bedeutung.

1848 stellte auch Cruveilhier auf Grund zweier Fälle, die zur Autopsie kamen, die Theorie einer „neuen Lähmung“ auf und teilte 1853 das Resultat seiner Forschungen der Akademie mit, sodass, wie erwähnt, die Autorschaftsfrage offen gelassen werden muss.

Bis hieher hatten die Autopsien der beschriebenen Fälle lediglich eine fettige Degeneration der atrophisch gewordenen Muskeln ergeben. Die Geschichte der Muskelatrophie trat in ein neues Stadium, als Cruveilhier bei seiner berühmten Sektion des Seiltänzers Lecomte eine ausgesprochene Atrophie der Vorderhörner fand, eine Entdeckung, die zwei Jahre später durch eine weitere von Aran ausgeführte und veröffentlichte Autopsie bestätigt wurde.

Erklärlicherweise herrschten in Bezug auf die Aetiologie und Pathogenie der neuen Krankheit, unter deren Symptomkomplex man alles, was nur irgendwie mit einer Atrophie zusammenhing, vereinigen wollte, anfangs eine arge Konfusion.

Aber schon die nächsten Jahre brachten so zahlreiche neue und genauere Beobachtungen, besonders von Dumenil, Hayem, Joffroi und Charcot, dass sich aus dem angehäuften Material mehrere neue selbständige Krankheitsformen von der progressiven Muskelatrophie hemmten. Duchenne kannte im Jahre 1872 bereits die „Paralysie atrophique de l'enfance“, die „Paralysie spinale antérieux de l'adulte“, die „Paralysie générale spinale subaigne, forme ascendante

et forme descendante", die „Atrophie musculaire progressive", die „Paralysie labio-glosso-pharyngée" und die „Paralysie pseudohypertrophique".

Hier schliessen sich noch an die 1872 von Charcot beschriebene amyotrophische Lateralsclerore, sowie die Pachymeningitis cervicalis hypertrophiea, welche Joffroi und Charcot zu Entdeckern hatte, so dass so ziemlich alle ursprünglich unter dem Begriff „Amyotrophie" zusammen gefallenen Krankheiten von der eigentlichen Muskelatrophie type Duchenne-Aran geschieden und gesichtet waren. Um so weniger einig war man sich über den eigentlichen Sitz der Erkrankung:

Während die französischen Gelehrten auf dem Boden des Cruveilhier'schen Sektionsbefundes standen, also den Sitz des Leidens ins Rückenmark bezw. die Vorderhörner verlegten, erklärten die deutschen Ärzte, an ihrer Spitze Leyden, die progressive Muskelatrophie für eine rein myopathische Erkrankung und bestritten jeden Zusammenhang mit einer spinalen Affektion.

Dieser mehrere Jahre und mit grosser Hartnäckigkeit geführte Streit wurde erst entschieden durch die Veröffentlichungen Erbs 1883 und 1884, aus denen hervorging, dass beide Parteien Recht hatten: Denn heutzutage wissen wir, dass es sowohl eine spinale, als auch eine rein myopathische progressive Muskelatrophie giebt, und es ist klar, dass diese beiden verschiedenen Krankheiten ein ganz verschiedenes Krankheitsbild geben mussten.

So hatte sich denn auch noch die letzte der vielen anfänglich unter demselben Namen einbegriffenen Krankheitsformen, die Dystrophia muscularis progressiva mit

ihren Unterabteilungen losgetrennt von dem einstigen Gesamtbegriff, der Muskelatrophie type Duchenne-Aran.

Es ist schwer, sich über diese Fülle von Krankheiten, die eine Atrophie der Muskulatur bedingen oder dazu führen können, einen klaren Überblick zu verschaffen.

In der neuesten Zeit hat der jüngere Charcot in seiner „Thèse de Paris“ vom 6. VI. 1895 eine anschauliche und detaillierte Zusammenstellung dieser Krankheiten veröffentlicht, geordnet nach der schon von seinem Vater vorgeschlagenen Dreiteilung:

Atrophie durch Erkrankung

1. des Zentralnervensystems,
2. des peripheren Nervensystems (Unterbrechung der Leitung),
3. des Muskels selbst ohne Beteiligung des Nervensystems.

Ich lasse seine Einteilung abgekürzt und unter Beifügung der bei uns üblichen Nomenklatur folgen:

I. Gruppe Myelopathien.

A. Akute Amyotrophien.

1. Poliomyelitis acuta (akute atrophische Spinallähmung der Erwachsenen und spinale Kinderlähmung) — „Paralysie infantile et paralysie spinale de l'adulte“.
2. Myelitis acuta — „Myélite aiguë centrale“.
3. Apoplexia spinalis — „Hématomyélie“.
4. Traumatische Myelitis.

5. subacute und chronische atrophische Spinallähmung — „Paralysie générale spinale antérieure subaigue“.

B. Chronische Amyotrophien.

I. Protopathische A.
   1. Spinale Muskelatrophie type Duchenne-Aran.
   2. Bulbärparalyse — „Paralysie labio-glosso-pharyngée“.

II. Deuteropathische Amyotrophien.
   1. Primäre Seitenstrang-sclerose — „Sclérose latérale amyotrophique type Charcot“.
   2. Pachymeningitis cervicalis hypertrophica (Charcot-Joffroi).
   3. Syringomyelie.
   4. Tabes.
   5. Intraspinale Tumoren.
   6. Multiple Sclerose („Sclérose en plâques“).

III. Neurotische Muskelatrophie, Peroneal-typus.

„Forme particulière d'atrophie progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains“ (Charcot, Marie, Hoffmann).

II. Gruppe Neuritiden.

1. Infektiöse Form
   a) bei Diphterie Typhus ect.
   b) einfache primäre Neuritis.
   c) multiple Neuritis.

2. Toxische Form (Intoxication mit Blei, Arsenik Phosphor etc.)
3. Spontane Form (Erkältung).
4. Atrophisch-dyscrasische Form (Anaemie, Chlorose, Krebs, Diabetes).
5. Sensitive Neuritis (Pseudotabes).

III. Gruppe Myopathien.

1. Pseudohypertrophie.
2. Erbs juvenile Form.
3. Infantile Muskelatrophie mit primärer Gesichtsbeteiligung — „Type facio-scapulo-huméral Landowzy Déjérine".
4. Leydens hereditäre Form.
5. Eichhorst'sche Form — „type fémoro tibial".

Die progressive spinale Muskelatrophie hat also ihren — wohl definitiven — Platz in der ersten Gruppe erhalten, einen Platz, den sie mit der ihr nahe verwandten, ja ätiologisch vielleicht identischen (v. Strümpell) amyotrophischen Lateralsclerose teilt.

Wir verstehen heutzutage unter ihr ein scharf begrenztes Krankheitsbild: Eine ganz unmerklich beginnende äusserst schleichende Atrophie, die unter Freilassung der Pyramidenseitenstrangbahnen mit deutlichem Schwund der Ganglienzellen in den Vorderhörnern einhergeht. Sie geht aus von den kleinen Handmuskeln, befällt mit Vorliebe zuerst die rechte Hand und ergreift der Reihe nach die Interossei und Lumbricales, die Vorderarmmuskeln, dann deltoides und biceps, zuletzt die Kopf-

und Rumpfmuskeln inklusive das Zwergfell. Sensibilität, Blasen und Mastdarmfunktionen sind vollständig intakt, die befallenen Muskeln zeigen fibrilläre Zuckungen und Entartungsreaktion, die Reflexe sind in dem ganzen ergriffenen Bezirk vollständig aufgehoben. Über die Ursache des Leidens wissen wir nichts, beschuldigt werden Erblichkeit und Überanstrengung; für letzteres spricht vielleicht die Thatsache, dass in der Regel die rechte Extremität zuerst ergriffen zu werden pflegt.

Ebensowenig sind wir darüber genauer orientiert, in welchem Verhältnisse die Krankheitserscheinungen, die Atrophie der Vorderhörner und die Atrophie der befallenen Muskeln zu einander stehen. Wir wissen nicht, ob die Vorderhörner primär erkranken, wobei die Atrophie der Muskeln unter den Begriff einer absteigenden sekundären Degeneration fallen würde, oder ob wir umgekehrt eine Rückwirkung von unten nach oben, oder vielleicht gar eine gleichzeitige Erkrankung des gesamten motorischen Apparats, des Neurons mit seinem Muskel, annehmen sollen. Die Therapie ist rein symptomatisch, Massage und Elektricität vermögen in manchen Fällen den Fortschritt aufzuhalten, in der Regel jedoch gelingt dies nicht und es ist die Prognose durchweg als ungünstig zu bezeichnen.

Hervorzuheben ist noch der häufig erfolgende Ausgang in Bulbärparalyse, welcher den Verlauf der spinalen Muskelatrophie, der sonst 10—15, ja noch mehr Jahre in Anspruch nehmen kann, wesentlich abzukürzen pflegt. Dieser Übergang erklärt sich leicht durch die analogen Verhältnisse beider Krankheiten, denn die Nervenkerne in der Medulla oblongata haben ja für die Muskulatur

von Zunge, Larynx und Pharynx genau die gleiche Bedeutung wie die Vorderhörner für die Rumpf- und Extremitätenmusculatur.

Nicht unerwähnt darf man ferner lassen, dass das oben skizzierte Krankheitsbild uns nicht in allen Fällen so streng durchgeführt entgegentritt, dass Übergänge vorkommen können, wie ja auch in der hiesigen medicinischen Klinik eine Mischform zwischen der spinalen und der myopathischen Form der Muskelatrophie beobachtet worden ist.

Sei es mir nun gestattet, zu dem von mir beobachteten Fall überzugehen.

Fall Kreutzer, 17jähr. Blechschmied aus Amberg.

Annamnese. Der Vater des Patienten war Kutscher und stets gesund, er starb infolge eines Sturzes vom Wagen. Die Mutter lebt und ist gesund, ebenso vier kleinere Geschwister, sowie ein älterer Bruder, der als gesund zum Militär ausgemustert wurde. Patient war bis jetzt stets gesund, ein Trauma ist nicht bekannt.

Seit etwa 2 Jahren bemerkte er, dass sein rechter Arm schwächer wurde, es fiel ihm vor allem auf, dass seine Finger steif wurden und sich krümmten. Öfters bekam er leichte Krämpfe in den Fingern, die aber höchstens eine Minute dauerten. Zuckungen der Muskeln im Arm und in der Hand will Patient stets beobachten. Dagegen hat Patient keine Schmerzen; auch hat er in der Hand gutes Gefühl. Er giebt des ferneren an, dass sich seine rechte Hand stets kalt anfühle. Seit $^1/_4$ Jahr hat er auch über Störungen am linken Arm zu klagen. Beim Gehen hat Patient niemals Beschwerden beobachtet.

Im Übrigen hat er gar keine Beschwerden. Keine Kopfschmerzen, kein Schwindel und Erbrechen, keine Schluck- und Atembeschwerden. Appetit gut, Stuhl regelmässig, Urin reichlich, Entleerung desselben nicht schmerzlich.

Status. Patient ist für sein Alter noch ziemlich infantil entwickelt, von durchweg grazilem Knochenbau und allgemein schwächlich entwickelter Muskulatur. Intelligenz und Sprache normal. Am Schädel nichts besonderes, Gesichts- und Stirnmuskeln ebenfalls normal, bei Augenschluss starkes Zittern der Lider. Augenbewegungen normal. Die Zunge steht gerade, ist nicht belegt und nach allen Seiten hin gut beweglich. Der Gaumen hebt sich gut, die Uvula steht gerade.

An der Wirbelsäule sieht man im Brustteil eine ziemlich unbedeutende Kyphose mit leichter Scoliose nach rechts. Kopfbewegungen werden gut ausgeführt, die Halsmuskeln, insbesondere der Cucullaris, sind normal. Beide Achselhöhlen sind hinten und vorn normal begrenzt vom pectoralis major und latissimus dorsi, welche gute Kraft zeigen und nicht atrophisch sind.

Dagegen ist der infraspinatus und supraspinatus beiderseits am Rücken nur dürftig entwickelt; die supraclaviculargruben sind etwas eingesunken. Rhomboidei vollständig normal, serrati ebenfalls normal. Der deltoides zeigt beiderseits keine ausgesprochene Atrophie, jedoch ist der linke deltoides etwas flacher mit stärker sichtbaren Muskelfurchen als rechts. Eine deutliche Parese der deltoidei ist nicht zu bemerken, auch keine fibrillären Zuckungen. Biceps und triceps dürftig entwickelt, doch nicht ausgesprochen atrophisch. Supinator longus beider-

seits kräftig vertreten, überhaupt ist die Kraft der Beuger und Strecker des Ellenbogengelenks beiderseits intakt.

Rotationsbewegungen in beiden humeri nach innen und aussen normal ausführbar.

Dagegen beide Vorderarme mit Ausnahme des supinator longus abgeflacht und schlecht modelliert, besonders an der Streckseite. Pro- und Supination der Vorderarme beiderseits nicht erheblich gestört, doch ist die Supination etwas schwächer als die Pronation. Dorsalflexion beiderseits in den Händen ausführbar, Kraft derselben rechts wie links etwas herabgesetzt. Volurflexion im linken Handgelenk noch gut ausführbar, im rechten Handgelenk sehr bedeutend gemindert. Die Kraft des Handgelenksbeuger rechts sehr gering. Links kann die Hand zur Faust geschlossen werden, rechts können die Finger wohl noch etwas gebeugt, aber nicht mehr völlig zur Faust geballt werden, dabei ist die Beugung der Grundphalangen rechts noch besser als die der Finger, während links alle Phalangen der Finger gebeugt werden können.

Streckung der Grundphalangen rechts noch gut, der Endphalangen recht unvollkommen, links die Grundphalangen gut, die Endphalangen etwas unvollkommen gestreckt; Abduktion und Adduktion der Finger rechts sehr schlecht, links noch einigermassen.

Interossei und Lumbricales rechts ausgesprochene Atrophie, links deutlich beginnende Atrophie aufweisend.

Abduktion und Extension des Daumen metacarpus ausführbar, rechts schwächer wie links, beiderseits aber nicht vollkommen und mit geschwächter Kraft.

Extension der Endphalangen sehr unvollkommen, rechts sehr abgeschwächt, links noch möglich, aber auch mit sehr geringer Kraft. Adductor pollicis ist rechts so gut wie ganz unwirksam, links höchstens spurweise.

Flexion der Endphalange rechts unmöglich, links noch gut ausführbar, Kraft des linken Flexor schon etwas herabgesetzt.

Beugung des Metacarpus und noch mehr der I. Phalanx rechts sehr unvollkommen, links noch leidlich. Oppositionswirkung des Daumens rechts vollständig aufgehoben, links abgeschwächt. Speziell die Wirkung des flexor brevis rechts ganz aufgehoben, links noch etwas vorhanden. Dementsprechend rechts vollständige Atrophie des gesamten Thenar. Adductor pollicis rechts ganz atrophisch, links etwas weniger. Adductor digiti minimi links noch ziemlich, rechts schwach wirksam. Hypothenar rechts stark, links weniger atrophisch.

Die Sensibilität ist an den Armen vollständig intakt, irgend welche trophische Erscheinungen der Hände nicht vorhanden; die rechte Hand ist cyanotisch und kühl, linke leicht cyanotisch.

Die Sehnen- und Periostreflexe an den Armen sind aufgehoben, dagegen mechanische Muskelerregbarkeit beim Beklopfen allenthalben vorhanden.

Rumpf-, Bauch- und Beckenmuskulatur ist gut, insbesondere ist am tibialis anticus und peroneus keine Spur von Atrophie oder Parese nachzuweisen, nur sind die Muskeln der Beine durchweg nicht schön entwickelt.

Patellarreflexe beide ungewöhnlich lebhaft, insbesondere sind von der ganzen Tibiafläche aus auf

Beklopfen starke Extensionszuckungen zu bekommen, auch Achillesreflex abnorm lebhaft. In den Beinen keine Spur von abnormer Rigität, kein Fussphänomen. Adduktorenreflex vorhanden.

Die Untersuchung mit dem konstanten Strom ergibt:

Die grossen Nervenstämme an beiden Oberarmen sind noch erregbar und rufen auf den Muskeln entsprechende Kontraktionen hervor. Bloss vom unteren Medianuspunkt rechts ist in beiden Thenarmuskeln deutlich bei Ka. Schluss Zuckungsträgheit vorhanden. Im rechten Thenar ist bei direkter galvanischer Reizung keine Zuckung zu erzielen, auch nicht in den inneren Muskelbündeln, welche vom Nervus medianus aus bei indirekter Reizung Zuckungsträgheit ergeben.

Am linken Thenar ist mit starken Strömen sowohl Ka. als An. Schliessungszuckung zu erhalten, die nicht deutlich träge ist; dagegen am rechten und linken adductor pollicis ausgesprochene galvanische Entartungsreaktion. Ebenso in sämtlichen interosseis ausgesprochene galvanische Entartungsreaktion, dabei links noch raschere Zuckungen als rechts.

Beim Elektrisieren mit dem konstanten Strom fällt auf, dass der Patient gegen starke Ströme nicht so empfindlich ist wie der gesunde Mensch, und dass starke Ströme ohne Schmerzempfindung ertragen werden.

Die Untersuchung mit dem faradischen Strom ergibt:

Deltoides, biceps, triceps, Sup. longus beiderseits schon mit schwachen faradischen Strömen erregbar;

ebenso die Extensoren des Handgelenks, der Finger, des Daumens noch ganz normale faradische Erregbarkeit, dagegen in den interosseis, im adductor pollicis, ferner im thenar und hypothenar rechts eine deutliche faradische Erregbarkeit nicht mehr vorhanden. Die Streckmuskeln am Vorderarm links sind ebenfalls alle gut erregbar; ebenso die Beuger des Handgelenks und der Finger; auch im linken adductor pollicis faradische Muskelerregbarkeit vorhanden (jedoch träge), die übrigen interossei links alle noch gut erregbar.

Die Prüfung der Nerven ergibt:

Radialis rechts faradisch sehr gut erregbar, links ebenso. Medianus sowie ulnaris ebenfalls gut erregbar, bloss fehlt beim ersteren rechts fast jede Bewegung des Daumens, während vom linken medianus aus eine noch ziemlich starke Erregbarkeit des Thenar sich konstatieren lässt. Auch vom unteren Medianuspunkt aus erfolgt links starke Oppositionsstellung des Daumens; rechts nur ganz unbedeutend.

Fibrilläre Zuckungen bei wiederholten und aufmerksamen Beobachtungen ganz vereinzelt beobachtet, besonders aber auch einzelne vorübergehende kleine spontane Bewegungen der Finger (Interosseusbewegungen). Immerhin oft bei minutenlanger Betrachtung von fibrillären Zuckungen nichts zu bemerken. Jedenfalls sind die gröberen Bewegungen mit Vorspringen der Fingersehnen und ganz minimale Bewegungen der Finger und des Arms entschieden etwas häufiger als die fibrillären Zuckungen. Am deutlichsten das kurze Vorspringen einzelner Sehnen des extensor digitorum communis.

Ebenso im rechten Deltamuskel sowie im triceps kleine fibrilläre Zuckungen; links gleichfalls, doch sind alle diese Bewegungen nur bei genauer Beobachtung zu sehen.

Temperatursinn sicher normal, ebenso Tastempfindung. Spitze und Kopf der Nadel werden manchmal verwechselt.

Vergleichen wir nun den geschilderten Fall mit dem typischen klinischen Bild der spinalen progressiven Muskelatrophie, so ergibt sich:

Das Alter des Patienten — bei Beginn der Erkrankung 15 Jahre — ist verhältnismässig jugendlich, da die Krankheit in der Regel mehr im vorgeschrittenen Alter aufzutreten pflegt. Doch sind von Hoffmann auch infantile Fälle beschrieben worden, so dass es sich also um eine Übergangsform handeln dürfte.

Heredität ist in unserem Fall nicht nachzuweisen. Das ist auch bei der spinalen Muskelatrophie die Regel. Nur Hoffmanns Fälle und vereinzelt andere waren hereditär.

Die Verlaufsdauer seit beginnender Erkrankung im rechten Arm (2 Jahre) entspricht den allgemeinen Beobachtungen; ebenso ist der Beginn derselben in den kleinen Muskeln der Hand des rechten Arms und das spätere (nach $1^1/_2$ Jahren) erfolgte Hinzutreten von Störungen im linken Arm, insbesondere die Symmetrie der befallenen Muskelgruppen ausgesprochen typisch.

Befallen waren: Sämtliche Muskeln des Thenar und Hypothenar, die interossei und lumbricales, die Flexoren und Extensoren der Hand, jedoch alle rechts in höherem Grade als links.

Nicht ausgesprochen atrophisch, aber dürftig entwickelt waren: Deltoides, triceps und biceps.

Frei waren: Hals und Gesichtsmuskeln, ferner die Muskeln des Rumpfes und der gesammten unteren Extremität.

Auch das elektrische Verhalten der atrophischen Muskulatur, galvanische Entartungsreaktion sowie Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit, welche nachweislich vorhanden war, entspricht völlig der allgemeinen Regel.

Fibrilläre Zuckungen waren, wenn auch nur selten und in geringer Intensität vorhanden.

Differentialdiagnostisch kommt in Betracht die Ähnlichkeit mit der neurotischen Muskelatrophie, dem Peronäal-Vorderarmtypus; denn die Reihenfolge der befallenen Muskeln am Arm ist bei den Krankheiten durchaus dieselbe: kleine Muskeln des Daumenballens, Interossei, Hypothenar, dann Vorderarm. Auch in Bezug auf elektrische Erregbarkeit und fibrilläre Zuckungen besteht kein Unterschied zwischen neurotischer und spinaler Muskelatrophie.

Dagegen konnte man für die von uns gestellte Diagnose anführen:

1. den Beginn der Krankheit in der oberen Extremität und die völlige Integrität der unteren, ein Verhältnis, das bei der neurotischen Atrophie, gerade umgekehrt zu sein pflegt;

2. das Fehlen von Parästhesien und Schmerzempfindungen, da beim Peronealtypus die Sensibilität doch meist nicht völlig normal ist.

Um die mikroskopische Beschaffenheit der befallenen Muskulatur zu prüfen, wurde dem Patienten aus dem rechten flexor pollicis brevis, an einer Stelle, welche deutliche Entartungsreaktion aufwies, ein Muskelstückchen excidiert, und er gab folgenden Befund:

Im Zupfpräparat (nach Zenker) unterscheiden sich die Fasern in nichts von normalen, sie zeigten ausnahmslos Querstreifung, die freilich nicht immer ganz deutlich ist. Dabei ist meist sehr starke Längsstreifung vorhanden und die Konturen sind gewunden.

Auf dem Längsschnitt liegen die Fasern mässig dicht, sind annähernd gleich breit und in Windungen gelagert. An einzelnen Stellen sind die Fasern sehr viel schmäler und etwas kernreicher, während im Übrigen die Kerne nur wenig zahlreich sind, sie sind unregelmässig verteilt, länglich oder bläschenförmig und bilden keine Zeilen. Die Querstreifung ist meist deutlich.

Auf dem Querschnitt sind die Fasern

1. mittelgross (meist ca. 27 und selten bis zu 40 μ) kreisrund, mässig fibrillär mit 0—2, meistens einem Randkern;
2. etwa ebenso zahlreich, aber weniger hervortretend, klein, manchmal eckig, mit 1—2 Randkernen (Grösse 9—13,5 μ).

Innenständige Kerne oder Vacuolen werden nicht gefunden; die Fasern liegen von einander etwas entfernt, doch scheint das Bindegewebe kaum vermehrt. Die Gefässe sind mässig dickwandig.

Auch dieser Muskelbefund entspricht völlig der spinalen Muskelatrophie; doch ist die Atrophie nicht gerade stark ausgesprochen.

Eine auffallende Anomalie der sonst so typischen Symptome müssen wir noch hervorheben: die starke Steigerung der Sehnenreflexe der unteren Extremität; denn die Reflexe der von der Atrophie nicht befallenen Partien sollten zwar erhalten, aber keineswegs verstärkt sein. Es ist möglich, dass es sich um einen beginnenden Übergang in amyotrophische Lateralsclerose handelt; vorderhand ist jedenfalls eine Erklärung dieser abnormen Reflexerregbarkeit nicht möglich, doch wird uns vielleicht der weitere Verlauf der Krankheit in den nächsten Jahren wertvolle Aufschlüsse bringen.

Eine weitere Anomalie, die spontanen Muskelbewegungen an der Hand, sind wohl als Reizerscheinungen von den grauen Vordersäulen des Rückenmarks aus zu deuten.

Zum Schlusse obliegt mir noch die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. v. Strümpell für die Überlassung des Themas, sowie Übernahme des Referats meinen wärmsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

v. Strümpell, spezielle Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten.

Charcot, Atrophie musculaire progressive type Duchenne-Aran, Thèse de Paris, 1895.

Loewenthal, Verhalten der quergestreiften Muskeln bei Atrophien. Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. XIII, 1898.